

Gäller för: Verksamhet Specialistmedicin, Lungmottagning Sahlgrenska, Cystisk fibros
mottagning Sahlgrenska, Allergimottagning Sahlgrenska
Innehållsansvar: Mats Hemlin, (mathe8), Överläkare
Granskad av: Karin Rahm, (karra1), Sektionschef
Godkänd av: Björn Lindkvist, (bjoli6), Verksamhetschef

Giltig från: 2025-06-10

Giltig till: 2027-05-30

Bronkiektasier och PCD – utredning och behandling

Förändringar sedan föregående version

Några ändringar gjorda under rubrik bakgrund och syfte, samt under organisation. Rutinen anpassad till ny mall i STY sharepoint.

Innehållsförteckning

| | |
|--|---|
| Förändringar sedan föregående version | 1 |
| Bakgrund och syfte | 1 |
| Förutsättningar | 2 |
| Avgränsningar | 2 |
| Utförande | 3 |
| Utredning | 3 |
| Behandling | 4 |
| Uppföljning | 6 |
| Organisation | 7 |
| Kriterier för bedömning på bronkiektasi-mottagningen | 7 |
| Relaterad information | 8 |
| Källförteckning | 8 |

Bakgrund och syfte

Att skapa enhetliga rutiner för diagnostik, behandling och uppföljning av bronkiektasipatienter på Lungmottagningen och Allergimottagningen.
För Cystisk fibros (CF), se separata rutiner.

Förutsättningar

Läkare och sjuksköterskor, Lungmottagningen och Allergimottagningen, verksamhet Lungmedicin, allergologi och palliativ medicin, Område 6, Sahlgrenska Universitetssjukhuset ansvarar för att utföra arbetet enligt gällande rutin.

Sektionschef för Lungmedicin, allergi och KOL och vårdenhetschefer för lung- och allergimottagningarna ansvar för att rutinen är känd och följs.

Verksamhetschefen ansvarar för att rutinen finns och följer gällande författningar/lagar.

Avgränsningar

Bronkiektasier innebär en bestående dilatation av bronker och bronkioler sekundärt till defekter i bronkväggen. Det kan orsakas av kongenitala skador men vanligen är det resultatet av inflammatoriska processer som destruerar bronkerna. Sjukdomen orsakar signifikant ökad mortalitet och morbiditet. Diagnosen ställs med HRCT.

Orsaker

- Nekrotiserande infektioner orsakade av bakterier och virus (kikhosta, tuberkulos, atypiska mykobakterier, mykoplasma, klebsiella, stafylokoccus aureus, RS-virus, influensa, adenovirus, herpes simplex).
- Medfödda sjukdomar (Primär ciliär dyskinesi (PCD), alfa-1-antitrypsin brist, CF, med mera)
- Immunbristsjukdomar (medfödd eller förvärvad immunbrist såsom hypogammaglobulinemi, Common Variable Immunodeficiency (CVID), HIV, sekundär till cancer och cellgiftsbehandling, Graft versus host reaction (GVH) efter benmärgstransplantation och kronisk avstötning efter lungtransplantation)
- Reumatiska sjukdomar (Reumatoid artrit, SLE, Sjögrens syndrom)
- Allergisk bronkopulmonell aspergillos (ABPA)
- Bronkobstruktion, mellanlobssyndrom
- Inhalation av toxiska gaser
- Övrigt (inflammatorisk tarmsjukdom, yellow nail syndrome, aspiration, reflux, astma, KOL).

Symtom

Kronisk hosta och slemproduktion med recidiverande luftvägsinfektioner är typiskt. Icke produktiv hosta förekommer. Andra symtom är hemoptys, andfåddhet, trötthet och viktnedgång. Dyspné och obstruktiva symptom kan utvecklas. Symtom varierar beroende på bakomliggande sjukdom.

Utförande

Utredning

Utredningen inriktar sig på att verifiera eller utesluta bronkiektasier och eventuella underliggande sjukdomar (se ovan).

HRCT thorax

Görs för att ställa diagnosen. HRCT visar typ och utbredning av bronkiektasierna samt bronkväggförtjockning, slempluggar, ”tree-in-bud”, peribronkiella infiltrat och air-trapping.

Spirometri

Görs för att mäta lungfunktionspåverkan och för att ha ett utgångsvärde för uppföljningen. Vanligen utvecklar bronkiektasipatienterna en obstruktiv ventilationsinskränkning som förvärras vid täta exacerbationer och progress av bronkiektasierna. Sputumprover tas både för allmän- och tb-odling. Vanliga patogener är *Haemophilus influenzae*, *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae*, *Moraxella catarrhalis* och gramnegativa arter såsom *Pseudomonas aeruginosa*, *Stenotrophomonas maltophilia* och *Achromobacter* sp. Atypiska mykobakterier och *Aspergillus* sp. kan kolonisera luftvägarna men behöver inte vara sjukdomsframkallande. Observera att minst två positiva odlingar och typiska symptom/röntgenfynd krävs för diagnosen pulmonell mykobakterios. Bronkoskopi kan behövas för adekvata prover.

Blodprover

Basprover: Blod-, el- och leverstatus, diff, CRP, SR.

Övriga blodprover: HIV, Immunoglobuliner och IgG-subklasser, anti-CCP, ANA screening, ANCA, Total IgE, precipitiner och RAST för *aspergillus*. Alfa-1-antitrypsin.

Övrigt

Bronkoskopi vid misstanke om striktur/främmande kropp eller om man behöver få bättre odlingsprover. Analys av lipidfyllda makrofager som tecken på reflux. CT av bihålor vid misstanke om sinobronkiellt syndrom. Hos yngre personer skall diagnoserna CF, PCD och immunbrist starkt övervägas.

Symptomfria bronkiektasipatienter behöver inte utredas eller följas vidare, men bör informeras och rekommenderas att vända sig till sjukvården vid besvär

Behandling

Slemmobilisering är en hörnsten i behandlingen av bronkiektasijukdom. En förbättrad slemmobilisering förebygger exacerbationer, minskar symptomen och förbättrar prognosen. Alla patienter skall genomgå en bedömning av en fysioterapeut och vid behov skall upprepade besök erbjudas.

I lindriga fall kan det räcka med daglig fysisk aktivitet och BA-tub/PEP-mask. Vid mer påtaglig slemproduktion och/eller infektionsproblematik krävs ofta behandling med inhalation av isoton natriumkloridlösning (NaCl 9 mg/ml 4 ml x 3 - 4) i nebulisator. Alternativt kan hyperton natriumkloridlösning provas (3–7 %). Patienten skall då förbehandlas med beta-2-stimulerare eftersom risk för bronkobstruktion även föreligger här. Uppstart av sådan behandling sker hos fysioterapeut. Ibland kan Acetylcystein ges i inhalationsform (200 mg/ml 1-2 ml x 3-4), men det vetenskapliga stödet för denna behandling är svagt. Acetylcystein kan orsaka bronkobstruktion och skall kombineras med beta-2-stimulerare.

Behandling med perorala slemlösande medel såsom Bisolvon® och Acetylcystein® har låg evidensgrad. Pulmozym® är ej indicerat vid icke-CF-bronkiektasier!

Antibiotikabehandling

Antibiotikabehandling bör ges frikostigt vid tecken till försämring. Kurerna bör vara minst 14 dagar. Lämpliga perorala förstahandspreparat är doxycyklin, trimetoprimsulfa och amoxicillin. För infektion med *H influenzae* kan amoxicillindosen behöva vara 1g x 3 vid uttalade bronkiektasier. Bronkiektasier kan vara kroniskt koloniserade av en eller flera bakterier. Det kan därför vara svårt att veta vilket agens som orsakar den aktuella försämringen. Inför varje antibiotikakur bör en ny

sputumodling tas. Även mykobakterieodlingar bör tas på vida indikationer.

Tyvär ger ibland perorala antibiotika bara kortvarig eller otillräcklig effekt, speciellt vid infektion med resistent bakterier. Då kan man behöva ge intravenös behandling som kan administreras i hemmet via så kallad hempumpsbehandling. Första dosen ges dock alltid på sjukhus och behandlingen kräver speciella rutiner och uppföljning på mottagningen under hela antibiotikakuren.

Vid mera än tre exacerbationer per år eller exacerbationer med stor morbiditet skiljer sig rekommendationerna åt för de som är infekterade med pseudomonas och de som inte är det.

För patienter som har **pseudomonasinfektioner** bör man i första hand prova inhalationsantibiotika som många gånger har god effekt. Det finns både pulverinhalatorer och lösningar för inhalation i nebulisator. Uppstart av sådan behandling görs av fysioterapeut.

Observera att särskilda nebulisatorer fordras för antibiotikainhalationer (Pari E-flow eller Pari LC plus). **OBS! Skorsten och filter måste användas.**

För organisationen kring inhalationsantibiotika och hempumpsbehandling se under rubriken. ”Organisation”. Enligt gällande rekommendationer bör man försöka eradikera pseudomonas på patienter som är nyligen infekterade. Man kan ge i.v. behandling eller T. Ciprofloxacin 750 mg x 2 under 14 dagar i kombination med inhalationsantibiotika. Om patienten inte tolererar inhalationsbehandling eller om det saknar tillräcklig effekt rekommenderas att man ger makrolidprofylax (se nedan). Behandlingarna kan också kombineras.

För patienter som inte har **luftvägsinfektion med pseudomonas** rekommenderas i första hand makrolidprofylax. I andra hand kan inhalationsantibiotika provas enligt ovan. I vissa fall kan man prova att ge peroral antibiotikapofylax förslagsvis under 3 månader (dock ej med kinolon) och därefter utvärdera effekten.

Övrig läkemedelsbehandling

Luftrörsvidgande läkemedel används om patienten har astma eller om hen upplever symptomlindring av sådana. Det finns inga evidens för behandling av bronkiektasipatienter med inhalationssteroider.

Makrolider har lokala immunmodulerande effekter i luftrörsslemhinnan som visat sig förebygga exacerbationer vid bronkiektasier. Innan man startar behandling bör man utesluta kolonisation av atypiska mykobakterier. Orsaken är att makrolider är ett viktigt läkemedel vid

behandling av mykobakterioser och vid singelbehandling av dessa med makrolider finns hög risk för resistensutveckling.

Vanligen används Azitromycin 500 mg 3 ggr/vecka. Inför start kontrolleras EKG (risk för förlängning av QT-intervall), samt leverstatus. Leverprover kontrolleras om efter 2 veckor och därefter var tredje månad. Risk för hörselskada föreligger varför ett audiogram bör göras på alla som planeras för en långvarig profylax och vid symtom på hörselnedsättning. Hos patienter som har sina exacerbationer under vinterhalvåret kan man göra uppehåll i Azitromycinbehandlingen under sommaren.

Monitorering av nutritionsstatus

Vikten följs noggrant och vid undernutrition eller sjunkande vikt tas kontakt med dietist.

Vaccination

Influensavaccin skall erbjudas varje år. Vaccin mot pneumokockinfektion erbjuds enligt gällande riktlinjer (för närvarande Pneumovax var 5:e år)

Kirurgi

Kirurgisk resektion av bronkiektasierna kan vara aktuellt om de finns inom ett begränsat område.

Uppföljning

Uppföljningen varierar efter behov. Grundregeln är att patienter med bronkiektasier som bedöms behöva uppföljning på lungklinik skall ha minst ett läkarbesök per år.

- *Anamnes:* Antal antibiotikakrävande infektioner? Sputumvolym och färg? Hemoptyser? Allmänsymtom (viktutveckling, trötthet, aptit, feber, dyspné)?
- Spirometri
- *Lungröntgen* vart tredje år. Vid allvarlig sjukdom med misstänkt progress kan HRCT upprepas.
- *Allmän sputumodling* inför besök. Mykobakterieodling bör tas årligen.
- *Blodprover* endast vid behov.

Patienter som har en period av relativ besvärsfrihet behöver inte kallas, men man kan komma överens om att de får lov att höra av sig vid behov (Kod 2090 i ELVIS).

Organisation

Patienter med **okomplicerad bronkiektasisjukdom** sköts på lung- eller KOL-mottagningen eller utremitteras till primärvården.

Patienter med **svårare sjukdom** remitteras till LMINF-mottagningen bronkiektasimottagning.

Bronkiektasitmottagning LMINF sköts i samarbete mellan lunginfektionsteamets läkare, fysioterapeut och mottagningens kontaktsjuksköterska.

Externa remisser till LMINF bronkiektasimottagningen läggs till kontaktsjuksköterskan och går igenom i samband med läkarnas teamkonferenser. Interna remisser kan skickas i form av kopior av Melioranteckningar.

I ELVIS kodas patienten enligt följande:

Team: LMOT:

Resurs: LMFINF

Orsak: BROEKT eller PCD.

Kriterier för bedömning på bronkiektasimottagningen

1. Patient med bronkiektasier som dominerande diagnos

- Ej CF
- minst två antibiotikakrävande infektioner per år och/eller
- progredierande bronkiektasier med försämrad lungfunktion och/eller
- kolonisation med opportunistinfektion (vid behandlingskrävande mykobakterios skall patienten följas på LMINF, se nedan) och/eller
- slembesvär som kräver intensifierad fysioterapi

2. PCD

- Besöken till bronkiektasimottagningen samordnas med besöken till fysioterapeut i samband med nybesök och vid årskontrollerna samt vid behov. Fysioterapeuten hjälper till med uppstart av nebulisatorbehandling och behandling av inhalationsantibiotika.
- Om beslut tas om antibiotika i hempumpsbehandling informeras kontaktsjuksköterskan som ordnar det praktiska där det ingår att patienten får första dosen på mottagningen

Avsteg från rutin

Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControlPRO, där aktuell linjechef ansvarar för utredning, åtgärd och uppföljning.

Uppföljning

Uppföljning, utvärdering och revidering av rutindokumentet ska ske vid behov, dock senast två år efter godkännande. Ansvar för revidering har sektionschefen eller av denne utsedd person.

Relaterad information

Rutiner CF.

Arbetsgrupp

Rutinen framtagen av: Holger Becker, specialistläkare, och Helga Ásgeirsdóttir, specialistläkare

Denna version reviderad av: Mats Hemlin, VÖL; Överläkare

Källförteckning

Pasteur et al. *British Thoracic Society guideline för non-CF bronkiektasis*. Thorax 2010; 65:i1-i65.

Barker A F. *Clinical manifestation and diagnosis of bronchiectasis*. Up To Date 2017

Barker A F. *Treatment of bronchiectasis*. Up To Date 2017

O'Donnell A E. *Bronchiectasis*. Chest 2008; 134:815-823

Polverino et al. *European Resp. J.* 2017; 50: 1700629

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Specialistmedicin, Lungmottagning Sahlgrenska, Cystisk fibros mottagning Sahlgrenska, Allergimottagning Sahlgrenska

Innehållsansvar: Mats Hemlin, (mathe8), Överläkare

Granskad av: Karin Rahm, (karra1), Sektionschef

Godkänd av: Björn Lindkvist, (bjoli6), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9788-135611145-31

Version: 9.0

Giltig från: 2025-06-10

Giltig till: 2027-05-30